

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Arthur Charpentier, Jan-Christoffer Lüers

Infantiler Larynx

Arthur Charpentier, Jan-Christoffer Lüers

Steckbrief

Der infantile Larynx ist eine Instabilität des Kehlkopfeingangs und gehört zu den häufigsten Ursachen für angeborene Störungen des Kehlkopfs. Klinisch dominiert ein forciertes Einatemgeräusch oder sogar ein inspiratorischer Stridor. Die Symptomatik ist beim Schreien und Trinken verstärkt. Bei weniger als einem Fünftel der Kinder ist ein chirurgischer Eingriff erforderlich.

Synonyme

- Laryngomalazie
- kongenital weicher Kehlkopf
- Stridor congenitus
- laryngomalacia

Keywords

- Laryngomalazie
- Larynx
- Stridor
- Epiglottis
- Dyspnoe

Definition

Der infantile Larynx ist eher eine Entwicklungsverzögerung (Unreife) als eine Entwicklungsanomalie. Da der Knorpel des Kehlkopfs beim infantilen Larynx nicht steif genug ist, kommt es bei forcierter Einatmung zu einem Kollaps von supraglottischen Strukturen, der sich in Dyspnoe bis hin zum inspiratorischen Stridor äußert.

Epidemiologie

- In 45–75% der Fälle ist die Ursache eines pädiatrischen Stridors ein infantiler Larynx.
- In der Literatur finden sich keine exakten Zahlen über die Inzidenz der Erkrankung.

Häufigkeit

Die Inzidenz in der Allgemeinbevölkerung ist weitestgehend unbekannt, wird aber auf 1:2000–3000 geschätzt [6].

Altersgipfel

Beginn unmittelbar nach der Geburt oder in den ersten Lebenstagen; seltener nach einigen Monaten

- Gipfel in der 2. Lebenswoche
- zwischen dem 3. und 6. Lebensmonat Symptomatik ggf. noch einmal verstärkt
- bildet sich meist bis zum 18. Lebensmonat zurück

Geschlechtsverteilung

- keine eindeutige Geschlechterdominanz [6]

Prädisponierende Faktoren

- Es gibt verschiedene Theorien über die Prädisposition für eine kongenitale Laryngomalazie.
- In der Literatur wird eine Assoziation mit anderen Erkrankungen des Neugeborenen diskutiert:
  - obstruktive Schlafapnoe (OSA):
    - zentrale OSA relativ regelmäßig vergesellschaftet mit infantilem Larynx, vor allem bei Säuglingen mit neurologischen Störungen, syndromalen Erkrankungen und Frühgeborenen
    - Darüber hinaus kann bei Laryngomalazie eine OSA sekundär entstehen, als Folge der schnellen Kaliberveränderung der oberen Atemwege, wodurch es zu Beatmungsinstabilitäten kommt.
  - gastroösophagealer Reflux (GERD)
  - neurologische Anomalien
  - genetische Syndrome

Ätiologie und Pathogenese

- Ätiologisch werden im Wesentlichen oft eine neurologische Dysfunktionalität mit einer abnormalen Integration des Kehlkopfnervens sowie ein Reflux diskutiert.
- Auf der einen Seite ist ein Reflux bei etwa 60% der Neugeborenen vorhanden, sodass dies die Unterentwicklung des Kehlkopfknorpels nicht erklären kann.
- Auf der anderen Seite zeigt sich bei Neugeborenen mit Laryngomalazie oft gerade eine Schwellung der dorsalen Kehlkopfschleimhaut, was zu einer Refluxerkrankung passen würde.

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Schweregradeinteilung der Laryngomalazie nach Bedwell s. Abb. 141.1
- Klassifikation der Laryngomalazie nach Olney (Abb. 141.2) [7]:
  - Typ 1: Mukosaprolaps der Regio arytaenoidea/Hypertrophie der akzessorischen Kehlkopfknorpel
  - Typ 2: Verkürzung der aryepiglottischen Falten
  - Typ 3: Dorsalverlagerung der gesamten Epiglottis

Laryngomalazie		
Grad I	**Grad II**	**Grad III**
milde Ausprägung – gelegentlicher, belastungsabhängiger oder lageabhängiger inspiratorischer Stridor – geringe Symptomatik beim Füttern	**mittelgradige Ausprägung** – persistierender Stridor wechselnder Ausprägung – langsame Gewichtszunahme – geringe Einziehungen (interkostal und jugulär)	**schwere Ausprägung** – konstanter, unveränderter Stridor – Gedeihstörung – tiefe Einziehungen (interkostal und jugulär) – Hypoxie – Apnoephasen – cor pulmonale – komplette Verlegung der Stimmlippen

Abb. 141.1 Schweregradeinteilung der Laryngomalazie.

Nach Bedwell [1].

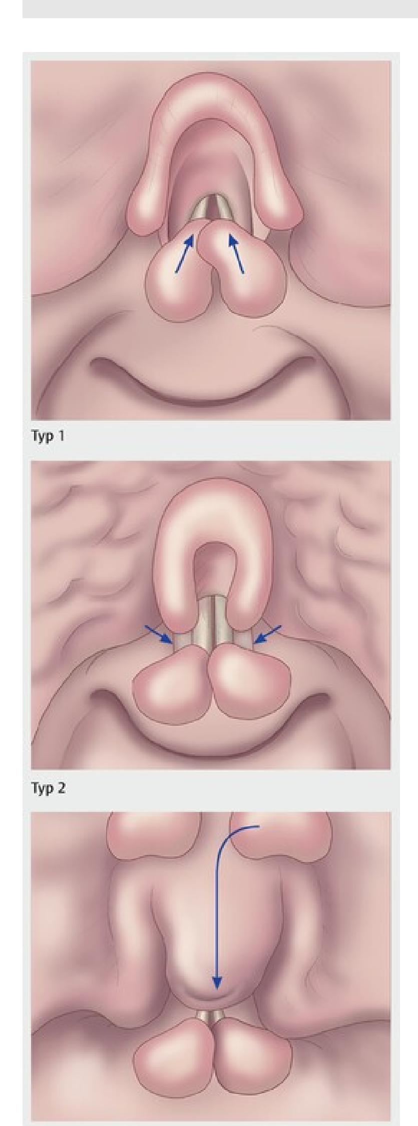


Abb. 141.2 Typen der Laryngomalazie.

(Quelle: Meyer J E, Graefe H, Biermann E et al. Notfälle in der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde. Notfallmedizin up2date 2020; 15: 189–205)

(Quelle: Meyer J E, Graefe H, Biermann E et al. Notfälle in der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde. Notfallmedizin up2date 2020; 15: 189–205)

Symptomatik

- Symptome:
  - forciertes Einatemgeräusch oder inspiratorischer Stridor bis zu suprasternalen, inspiratorischen Einziehungen
  - Abhängigkeit von der Körperlage, meist in Bauchlage die geringsten Symptome
  - Schwierigkeiten beim Trinken mit Zyanose und Aspiration

    - Erschöpfung beim Schreien
- Komplikation: 10–20% der Betroffenen weisen schwergradige Symptome auf, die einer chirurgischen Therapie bedürfen.
- kann in Kombination mit anderen Anomalien des oberen Atemweges (z.B. Zungengrundstruma, syndromalen Erkrankungen) auftreten

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

1. Anamnese bzw. Symptomerhebung bei der Geburt
2. klinische bzw. endoskopische (flexibel optische) Untersuchung, ggf. in Sedierung
3. Differenzialdiagnosen bedenken, auf Komorbiditäten untersuchen
4. Laryngoskopie in Narkose

Anamnese

- Inspiratorischer Stridor seit der Geburt oder in den ersten Lebenstagen bis in die ersten Lebensmonate hinein auftretend
- Verstärkung unter Belastung, vor allem beim Trinken oder Schreien mit begleitender Zyanose
- bekannte andere Erkrankungen (Syndrom?), begleitende Symptome

Körperliche Untersuchung

- HNO-Status
    - Rhinoskopie: u.a. zum Ausschluss einer choanalen Atresie und einer Stenose der Apertura piriformis
    - enoral: u.a. zum Ausschluss von Gaumenspalte, Glossoptosis, Retrognathie, Pierre-Robin-Syndroms
    - Hals: u.a. zum Ausschluss von tumoröser Schwellung, vaskulären Pulsationen/ Anomalien
- pädiatrische Mitbetreuung und Differenzialdiagnosen ausschließen (u.a. kardiopulmonale Erkrankungen, syndromale Erkrankungen)

Instrumentelle Diagnostik

Endoskopie

- flexible Videoendoskopie durch einen erfahrenen (HNO-)Arzt unter SpO_2-Monitoring, eventuell in Sedierung: Wesentliche Merkmale des infantilen Larynx sind eine weiche und instabile Epiglottis, die bei Einatmung in den Larynx hineingesogen wird; dazu eine hyperplastische Schleimhaut im Bereich der Aryknorpel und verkürzte aryepiglottische Falten.
- erfahrenes Personal, Instrumentarium für Intubation und Beatmung notwendig!

> **Cave:**
>
> Bei starker Symptomatik bzw. hochgradig insuffizienter Supraglottis kann es während einer Endoskopie mit/ohne Sedierung zu einer Notfallsituation kommen!

Intraoperative Diagnostik

- Wie: Starre Laryngo-/Tracheoskopie in Narkose
- Wann: bei starker Symptomatik
- Ziele:
    - Operationsindikation evaluieren
    - Differenzialdiagnostik/begleitende Pathologien ausschließen (Glottis, Subglottis,

Trachea)

Differenzialdiagnosen

- s. Tab. 141.1

Tab. 141.1 Differenzialdiagnosen der Laryngomalazie [a][3], [b][4], [c][5].

Diagnose	Häufigkeit	Anamnese, Befund	Therapie
subglottische Stenose	zweithäufigste Ursache für einen angeborenen Stridor	**Genese:** angeboren (Ringknorpel, Trachealspange, Tumore, Zyste, Fibrose u.a.); iatrogen (Intubation, andere Traumata) **Klinik:** von Stridor/Luftnot bis zu kruppähnlichen Symptomen **Diagnostik:** Endoskopie in Narkose, starr oder flexibel je nach Befund, Tracheobronchoskopie in der gleichen Sedierung	mittelgradig: abschwellende Maßnahmen (Inhalation von Glukokortikoiden ± Adrenalin) schwergradig: Tracheotomie/ chirurgische Maßnahmen (Dilatation, Laser, krikotracheale Resektion)
kongenitale Rekurrensparese und Stimmbanddysfunktion	dritthäufigste Ursache für einen angeborenen Stridor	**Genese:** 40% der Fälle mit kongenitalen zentralen Anomalien assoziiert **Klinik:** schwaches Schreien und inspiratorischer Stridor **Diagnostik:** flexibel optische Untersuchung, Stimmlippenbeweglichkeit überprüfen	endolaryngeale Erweiterung (Lateralfixation oder Stimmlippenteilresektion), allerdings erst nach 12 Monaten aufgrund der möglichen Spontanremission Tracheotomie
Larynxspalten[a]	0,5–1/10000 Lebendgeburten bei V.a. eine Larynxspalte unbedingt auch Ausschluss einer Ösophaguspathologie (Ösophagusatresien treten regelmäßig zusammen mit Larynxspalten auf)	**Genese:** Spalten der Aryhöcker bis zur trachealen Carina. 4 Typen nach Benjamin und Iglis Diagnostik: starre Endoskopie in Narkose	Typ I: konservativ mit Kostformanpassung Typ I–II: mikrolaryngoskopische Nahttechnik Typ III–IV: Thorakotomie
Larynxsegel, Larynxdiaphragma, angeborenes glottisches Web, Larynxatresie		**Genese:** Verlegung der Larynxspalte durch eine Membran (Typ I bis IV) **Klinik:** heisere Stimme, leise bis hin zu Stridor oder Luftnot **Diagnostik:** flexibel optische Untersuchung oder starre Endoskopie in Narkose	Bei Vorliegen eines Segels wird je nach Symptomen eine Mikrolaryngoskopie mit Laserverfahren oder Dilatation empfohlen. Bei einer Atresie ist eine Nottracheotomie notwendig, wenn diese pränatal bekannt ist, z.B. mittels EXIT-Verfahren[b].
Zyste im Zungengrund und Larynxzyste		**Genese:** Zungengrundzysten verlagern die Epiglottis nach dorsal, Larynxzysten prolabieren in das Larynxlumen und verursachen eine Heiserkeit **Diagnostik:** flexibel optische Untersuchung	mikrolaryngoskopische Abtragung, ggf. laserchirurgisch
Tracheomalazie[c]	1:2100 Assoziation mit Ösophagusatresie beachten	**Genese:** Exspiratorischer Stridor, bellender Husten **Klinik:** Klassifikation nach Myer und Cotton **Diagnostik:** flexible Bronchoskopie, Bildgebung	mittelgradig: Physiotherapie, Inhalation (vgl. Asthma), Sekretverflüssiger, ggf. Refluxtherapie schwergradig: dorsale tracheopexie (diese wird in den letzten Jahren zunehmend propagiert, vor allem in Kombination mit minimal-invasiven Korrektureingriffen der Ösophagusatresie), Aortopexie, Tracheotomie/CPAP (continuous positive airway pressure), Stents
subglottisches Hämangiom[b]		**Genese:** angeborene Luftnot **Klinik:** (u.a. rezidivierender Krupp) meistens in den ersten 6 Lebensmonaten progredient, weitere Hämangiome (u.a. kutan)	Betablocker chirurgische Verfahren (Laserverfahren bis hin zur Tracheotomie)

Diagnose	Häufigkeit	Anamnese, Befund	Therapie
		Diagnostik: flexibel optische Untersuchung und MRT	
Entzündungen		Krupp, bakterielle Laryngitis, Epiglottitis	
Tumoren		z.B. Kehlkopfpapillomatose	

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- Die überwiegende Mehrheit der Kinder mit einer Laryngomalazie benötigt lediglich eine konservative Behandlung.
- Schwergradige Symptome treten bei etwa 10–20% der Kinder mit einer Laryngomalazie auf. In diesen Fällen wird meistens eine chirurgische Behandlung notwendig.

Allgemeine Maßnahmen

- Aufklärung und Anleitung der Eltern

Konservative Therapie

- Dysphagie:
  - Lagerung bei der Fütterung des Kindes, angedickte Nahrung
  - Reflux (GERD): Evaluation einer antaziden Therapie durch den pädiatrischen Gastroenterologen
- Dyspnoe: in den meisten Fällen selbstlimitierende Beschwerden und Verbesserung der Symptome innerhalb der ersten 18 Lebensmonate

Operative Therapie

- Eine chirurgische Indikation (meist Supraglottoplastik) ergibt sich in etwa 10–20% der Fälle. Dabei handelt es sich um Kinder mit schweren Symptomen, z.B.:
  - Stridor mit Ruhedyspnoe, Belastungshypoxie, Belastungshyperkapnie, atmungsbedingte Ernährungsstörungen, Apnoe, Zyanose
  - obstruktive Schlafstörung
  - Gedeihstörungen
- Die chirurgische Maßnahme ist von dem endoskopischen Befund abhängig und kann in Anlehnung an die Klassifikation nach Olney [7] bestimmt werden (Kombinationen möglich):
  - Typ 1: Resektion der überschüssigen Schleimhaut
  - Typ 2: Durchtrennung der aryepiglottischen Falten
  - Typ 3: Epiglottopexie

Verlauf und Prognose

- In 80–90% der Fälle ist die Symptomatik selbstlimitierend und das Atemgeräusch verschwindet innerhalb des ersten Lebensjahrs.
- Etwa 10% der Betroffenen weisen schwergradige Symptome (Dyspnoe/Luftnot) auf und benötigen eine operative Therapie.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Bedwell J, Zalzal G. Laryngomalacia. Semin Pediatr Surg 2016; 25: 119–122
- [2] Guntinas-Lichius O, Klußmann J, Lang S, Hrsg. Referenz HNO-Heilkunde. Stuttgart: Thieme; 2021
- [3] Hackenberg S, Kraus F, Scherzad A. Rare Diseases of Larynx, Trachea and Thyroid.

Seltene Erkrankungen des Larynx, der Trachea und der Schilddrüse. Laryngorhinootologie 2021; 100 (Suppl. 1): S1–S36

- [4] Hansen G, Nicolai T. Erkrankungen des Kehlkopfs. Therapie der Krankheiten im Kindes- und Jugendalter. 2014; 709–715. doi:10.1007/978-3-642-41814-3_80
- [5] Hysinger EB, Panitch HB. Paediatric Tracheomalacia. Paediatr Respir Rev 2016; 17: 9–15
- [6] Klinginsmith M, Goldman J. Laryngomalacia. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022
- [7] Olney DR, Greinwald JH, Smith RJH. et al. Laryngomalacia and its treatment. Laryngoscope 1999; 109: 1770–1775

Quelle:

Charpentier A, Lüers J. Infantiler Larynx. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/1ZU3PSEM